

の累積相対度数は実際より低い値となっている点に留意する必要がある。

今回解析対象とした特定疾患の多くは、40歳以上の中高年に好発することが明らかになった。しかし、原発性免疫不全症候群、亜急性硬化性全脳炎、ライソゾーム病、表皮水疱症、神経線維腫症Ⅰ型、神経線維腫症Ⅱ型では、好発年齢が20歳未満の若年であった。とくに原発性免疫不全症候群、ライソゾーム病、表皮水疱症、神経線維腫症Ⅰ型の4疾患は、0～4歳の発病が最も多く、これらは先天性（遺伝性）疾患である。これらの知見は、従来一般的にいわれている疾患概念、疫学的知見と矛盾していない<sup>24)</sup>。

発病年齢分布が2峰性を示す疾患は、再生不良性貧血、特発性血小板減少性紫斑病、モヤモヤ病、サルコイドーシスであった。このうち特発性血小板減少性紫斑病とサルコイドーシスでは、発病年齢のピークに性差がみられ、男では若年のピークが高く、女では高年の方が高いという特徴がみられた。2峰性分布を示すこと、またその分布に性差がみられることは、年齢、性により罹患率が異なることを示唆しており、それぞれの山に対して別々の要因が働いていることが考えられる。今後、これらの疾患の臨床症状、臨床所見、病理学的所見などの性、年齢による相違を明らかにすることにより2峰性分布の原因についての示唆を得ることが期待される。

サルコイドーシスは、1992年の全国疫学調査成績<sup>11)</sup>では、女の発病年齢は20歳代と50歳代に山をもつ2峰性分布を示すが、男は20歳代をピークとする1峰性分布を示すとされているが、本研究では男女とも20歳代、50歳代にピークを持つ2峰性分布を示した。全国疫学調査では、調査対象者は1,006人（男373、女624）と、本研究対象者7,754人（男2,217、女5,540）に比べ小さく、精度が低いと2峰性の分布がみられなかったのかもしれない。また、1992年の全国疫学調査の対象者は、200床以上の病院の患者を対象とした者であることや、対象者には特定疾患治療研究医療受給を受けていない者が約43%含まれていることなどから、本研究対象者である医療受給者と対象が若干異なるためかもしれない。

大動脈炎症候群と全身性エリテマトーデスの2疾患は、好発年齢、パーセントイル値およびその

性差まで含めて、互いに似た形の発病年齢分布を示した。両疾患ともに、受給者数性比（男/女）は約0.1と、とくに女に多い疾患であり、自己免疫疾患であるという共通した特徴を持つ。両疾患とも、女性ホルモンが何らかのその発症・進展に関与していることが示唆されており<sup>24)</sup>、本研究においても両疾患ともに女性では20～40歳で発病が多く、その性ホルモンの活動期と一致した所見であった。

大動脈炎症候群、全身性エリテマトーデス、悪性関節リウマチ、強皮症、混合性結合組織病などのいわゆる自己免疫疾患において、男では女に比べ発病年齢が高い者が多い特徴がみられた。これらは共通して受給者数性比（男/女）が低い疾患である。これに対し、受給者数性比が高い疾患であるクローン病（性比=2.3）では、女では男に比べ発病年齢が高い者が多い特徴がみられた。受給者数性比が低い：女に多い疾患では男の発病年齢が比較的高く、受給者数性比が高い：男に多い疾患では女の発病年齢が比較的高い特徴があることは興味深い。全身性エリテマトーデスなどその発病に女性ホルモンの関与が指摘されている疾患であれば、年齢が高くなるにつれ性ホルモンの影響が少なくなると思われ、患者発生性の性差がなくなる方向になるとも考えられる。また、男に多いことが知られている疾患では女において、女に多いことが知られている疾患では男において、その疾患を疑わないため診断を受けにくく診断が遅れることがあるのではないかとといったことも考えられる。

本研究で明らかになった疾患別の好発年齢のうち、すでに全国疫学調査により推定発病年齢分布の報告が行われている疾患（結節性動脈周囲炎<sup>14)</sup>、ピュルガー病<sup>15)</sup>、悪性関節リウマチ<sup>14)</sup>、ウエゲナー肉芽腫症<sup>14)</sup>、ベーチェット病<sup>15)</sup>、アミロイドーシス<sup>13)</sup>、プリオン病<sup>21)</sup>（全国疫学調査ではクロイツフェルト・ヤコブ病の調査報告がなされている）、モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症<sup>16)</sup>、潰瘍性大腸炎<sup>10)</sup>、クローン病<sup>10)</sup>、原発性胆汁性肝硬変<sup>20)</sup>、バッド・キアリ症候群<sup>22)</sup>、表皮水疱症<sup>17)</sup>、膿疱性乾癬<sup>10)</sup>、混合性結合組織病<sup>12)</sup>、後縦靭帯骨化症<sup>16)</sup>、特発性大腿骨頭壊死症<sup>19)</sup>では、今回得られた好発年齢はこれまで報告されている好発年齢と大きく異なるものではなかった。

本研究では、電子入力された2003年度臨床調査個人票を解析することにより、特定疾患治療研究事業対象疾患の全てについて、初めてその発病年齢分布を系統的に明らかにすることができた。これらの情報は各難病の自然史に関し貴重な情報を与えるものである。

本研究は、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究の一部として行った。もとにした資料の2003年度臨床調査個人票の集計結果は、難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班報告書<sup>23)</sup>にまとめられている。

(受付 2006. 6.30)  
(採用 2006.12.22)

## 文 献

- 1) 永井正規, 藤田委由, 原 徳寿, 他. 10年間にわたる患者調査をもとにした主要難病21疾患の記述疫学的観察. 日本公衛誌 1985; 32: 615-622.
- 2) 簗輪真澄, 橋本修二, 永井正規, 他. 厚生省患者調査による難病患者数. 日本公衛誌 1991; 38: 219-224.
- 3) 大野良之. 難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル. 大野良之, 編. 難病の最新情報—疫学から臨床・ケアまで—. 東京: 南山堂, 2000; 411-426.
- 4) 中村好一, 長谷川央子, 永井正規, 他. 難病医療費公費負担制度(特定疾患治療研究事業)による医療受給者の実態. 日本公衛誌 1987; 34: 328-337.
- 5) 中村好一, 坂田清美, 藤田委由, 他. 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の疫学像. 日本公衛誌 1991; 38: 525-533.
- 6) 柴崎智美, 永井正規, 阿相栄子, 他. 難病患者の実態調査—難病医療費公費負担制度による医療費受給者の解析—. 日本公衛誌 1997; 44: 33-46.
- 7) 瀧上博司, 永井正規, 仁科基子, 他. 難病患者の実態調査—1997年度特定疾患医療受給者全国調査の解析—. 日本公衛誌 2002; 49: 774-789.
- 8) 柴崎智美, 永井正規, 瀧上博司, 他. 特定疾患治療研究事業医療受給者の経年変化—受給者調査リンクエデータを用いた解析—. 日本公衛誌 2005; 52: 1009-1020.
- 9) 太田晶子, 仁科基子, 柴崎智美, 他. 地域保健事業報告における特定疾患医療受給者情報の利用. 厚生省の指標 2003; 50: 17-23.
- 10) 玉腰暁子, 大野良之, 鈴木貞夫, 他. 潰瘍性大腸炎・クローン病の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成4年度研究業績集 1993; 19-24.
- 11) 玉腰暁子, 大野良之, 若井貞夫, 他. サルコイドーシスの全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成4年度研究業績集 1993; 25-28.
- 12) 玉腰暁子, 大野良之, 鈴木貞夫, 他. 全国疫学調査成績—自己免疫疾患など—. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成4年度研究業績集 1993; 38-42.
- 13) 中川秀昭, 千間正美, 森河裕子, 他. 全国疫学調査によるアミロイドーシスの臨床像. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成4年度研究業績集 1993; 61-65.
- 14) 青木利恵, 大野良之, 玉腰暁子, 他. 中・小型血管炎の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成6年度研究業績集 1995; 24-33.
- 15) 青木利恵, 大野良之, 玉腰暁子, 他. 大型血管炎の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集 1996; 23-28.
- 16) 玉腰暁子, 大野良之, 川村 孝, 他. 後縦靱帯骨化症の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集 1996; 30-34.
- 17) 千田雅代, 玉腰暁子, 大野良之, 他. 稀少難治性皮膚疾患の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集 1996; 45-53.
- 18) 若井建志, 玉腰暁子, 大野良之, 他. ウィリス動脈輪閉塞症の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集 1996; 62-66.
- 19) 青木利恵, 大野良之, 玉腰暁子, 他. 特発性大腿骨頭壊死症の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集 1996; 67-71.
- 20) 森 満, 玉腰暁子, 小嶋雅代, 他. 難治性肝疾患の全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患調査研究事業特定疾患に関する疫学研究班平成8年度研究業績集 1997; 23-27.
- 21) 中村好一, 阿相栄子, 柳川 洋, 他. クロイツフェルト・ヤコブ病全国疫学調査結果. 厚生省特定疾患調査研究事業特定疾患に関する疫学研究班平成9年度研究業績集 1998; 89-93.
- 22) 田中 隆, 廣田良夫, 井出三郎, 他. 門脈血行異常症全国疫学調査進捗状況について. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患の疫学に関する研究班平成11年度研究業績集 2000; 61-67.
- 23) 永井正規, 太田晶子, 仁科基子, 他編. 電子入力された臨床調査個人票に基づく特定疾患治療研究医療受給者調査報告書. 厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班, 2005.
- 24) 疾病対策研究会, 編. 難病の診断と治療指針 1 3訂版. 東京: 東京六法出版, 2005.

# AGE AT THE ONSET OF INTRACTABLE DISEASE: BASED ON A CLINICAL DATABASE FOR PATIENTS RECEIVING FINANCIAL AID FOR TREATMENT

Akiko OHTA, Masaki NAGAI, Motoko NISHINA, Satomi SHIBAZAKI,  
Hideki ISHIJIMA, and Michiko IZUMIDA

**Key words** : intractable disease, age at onset, clinical database, patients receiving financial aid for treatment

**Objective** We examined a clinical database for patients receiving financial aid for treatment to elucidate age at onset of intractable disease.

**Methods** Data were obtained from the clinical database of patients receiving financial aid for treatment in 2003. Age at onset of disease was calculated by subtracting the year of birth from the year of onset as registered in the database. Percentiles for age at onset and peak onset age were evaluated for each intractable disease.

**Results** Peak onset ages for primary immune-deficiency syndrome, subacute sclerosing panencephalitis, lysosomal diseases, epidermolysis bullosa and neurofibromatosis I and II were under 20 years. Peak onset ages for aortitis syndrome, systemic lupus erythematosus, Behcet's disease, adrenoleukodystrophy, multiple sclerosis, ulcerative colitis and Crohn's disease were between 20 and 50. Distributions of age at onset for aplastic anemia, idiopathic thrombocytopenic purpura, myasthenia gravis, moyamoya disease and sarcoidosis were bimodal. Peak onset age for many other diseases were  $\geq 40$  years.

**Conclusions** Using a clinical database for patients receiving financial aid for treatment, the distribution of ages at onset and peak onset ages could be systematically clarified for individual intractable diseases. Our study provides new information on the natural history of disease development.

---

\* Department of Public Health, Saitama Medical University Faculty of Medicine

# 特定疾患医療受給者の実態

## 疾患別・性・年齢別受給者数とその時間的变化

オオタ アキコ ナガイ マサキ ニシナ モトコ  
 太田 晶子\* 永井 正規\* 仁科 基子\*  
 シバザキ サトミ イシジマ ヒデキ イズミダ ミチコ  
 柴崎 智美\* 石島 英樹\* 泉田美知子\*

**目的** 2002年度特定疾患医療受給者の疾患別の性、年齢分布およびその時間的变化など、基本的記述疫学的特徴を明らかにすることを目的とする。

**方法** 2002年度地域保健・老人保健事業報告を用い、疾患別に受給者数、性・年齢別受給者数を集計した。受給者数の年次比較には、1984、1988、1992、1997年度の受給者全国調査結果を用い、疾患別に性・年齢別受給者数（人口10万対）の推移を記述した。

**結果** 2002年度の全受給者数は、527,047（男213,198、女313,849）であり、受給者数は調査年度を追う毎に増加していた。男女ともに50歳代以上の受給者が多く、受給者数は特に高齢者で増加がみられた。ほとんどの疾患で受給者数は増加しているが、増加の程度は年齢によって異なり、一部の年齢では減少している疾患もあった。全身性エリテマトーデス（SLE）、大動脈炎症候群では、女の30～50歳代の受給者が増加しており、受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い30歳代から40歳代、50歳代に移動していた。潰瘍性大腸炎、クローン病では、若年者の増加が大きかった。また受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い20歳代から30歳代に移動していた。パーキンソン病、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、後縦靭帯骨化症などでは、高齢者の増加が大きく、とくに1992～1997年度にかけて、70歳以上の受給者の増加が大きかった。特発性血小板減少性紫斑病、ウィリス動脈輪閉塞症では、中高齢者が増加しているが若年者では減少していた。その他、サルコイドーシスでは、女は中高齢者で、男は若年者で増加が目立つなど、疾患によって異なった変化が観察された。

**結論** 2002年度の特定疾患医療受給者の疾患別の性、年齢分布およびその時間的变化など、基本的記述疫学的特徴を明らかにした。受給者数は年度を追う毎に増加していた。疾患ごとに、性・年齢別受給者数の変化の特徴が異なっていたが、受給者数に影響を及ぼす要因も疾患によって異なると考えられた。難病の疫学像は今後も変化していくものと考えられ、受給者数を継続的に把握していく必要があると考える。

**Key words** : 難病, 特定疾患医療受給者, 地域保健・老人保健事業報告, 受給者全国調査

## I 緒言

厚生労働省（旧厚生省）は、1972年以来、難病対策要綱に基づき、特定疾患（難病）の患者に対する医療費公費負担制度を実施している。この制度を利用する患者（受給者）の情報は、患者数の把握、疾患別の性、年齢の特徴などを明らかにす

るための貴重な情報源となっている。厚生労働省の特定疾患の疫学に関する研究班は、過去4回（1984年度、1988年度、1992年度、1997年度）、特定疾患医療受給者を対象に全国悉皆調査（以下、「受給者全国調査」と略す）を行い、わが国の受給者の性、年齢、受療状況（給付開始年度、医療保険の種類、受診医療機関の種類）などを報告してきた<sup>1-8)</sup>。

一方、厚生労働省は1997年度から毎年、地域保健・老人保健事業報告で、性別、年齢階級別、疾患別の特定疾患医療受給者数を保健所ごとに収集

\* 埼玉医科大学医学部公衆衛生学教室  
 連絡先：〒350-0495 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷38  
 埼玉医科大学医学部公衆衛生学教室 太田晶子

している。地域保健・老人保健事業報告から得られた1997年度の性別、疾患別、都道府県別受給者数が1997年度受給者全国調査のそれとほぼ同様の特徴を示したことから、地域保健・老人保健事業報告の受給者情報は受給者の基本的特性を示す有用な資料と考えられた<sup>9)</sup>。

1997年度の受給者全国調査から5年が経過し、新たな受給対象疾患も加わったことから、最新の受給者数、性、年齢分布など受給者の基本的疫学像を把握することが必要と考えられる。本研究は、2002年度地域保健・老人保健事業報告を利用し、わが国における最新の疾患別の受給者数、疾患別の性・年齢分布を明らかにするとともに、過去4回(1984, 1988, 1992, 1997年度)の受給者全国調査結果と比較することで、その時間的変化を明らかにすることを目的とする。

## II 研究方法

過去4回(1984, 1988, 1992, 1997年度)行われた受給者全国調査結果<sup>1,3,5,7)</sup>と2002年度地域保健・老人保健事業報告の受給者数を用いた。2002年度地域保健・老人保健事業報告を用い、疾患別に受給者数、性・年齢別受給者数を集計した。地域保健・老人保健事業報告には、疾患別、性別、年齢(10歳階級)別、保健所別の受給者数の情報が収集されており、厚生労働省統計表データベース<sup>10)</sup>にある「地域保健・老人保健事業報告 閲覧(地域保健編)保健所表2002年度特定疾患医療受給者証所持者数、保健所、性・対象疾病別」のデータを利用した。なお、いくつかの保健所の受給者数については、受給者数を保健所に問い合わせることにより修正を行った。受給者数の年次比較には、1984, 1988, 1992, 1997年度の受給者全国調査結果<sup>1,3,5,7)</sup>を用い、疾患別に性・年齢別受給者数(人口10万対)の推移を記述した。観察時点は1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の5時点であり、1984年度から2002年度までの18年間の変化の観察である。各年度の受給対象疾患は、1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度それぞれ26, 30, 34, 39, 45疾患である。対人口比の分母に用いた人口は、各調査年の10月1日現在の推計人口である。年齢階級は、1984, 1988, 1992, 1997年度の受給者全国調査のデータは、5歳階級、85歳以上を一括して、2002年度地域保健・老人保健事業報告のデータは、

10歳階級、70歳以上を一括して示した。

## III 研究結果

### 1. 受給者全体の特徴

2002年度受給者数は、527,047人(男213,198人、女313,849人)、性比(男/女)0.68であった。1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度において受給者数は調査年度毎に増加しており、2002年度受給者数は1997年度受給者数に比べ5年間で127,328人増加していた(1.32倍)。性比(男/女)も調査年度毎に高くなっており、1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の性比はそれぞれ0.47, 0.57, 0.60, 0.66, 0.68であった(表1)。

2002年度受給者のうち、50歳代以上の占める割合は全体の64.4%と多かった。全疾患合計の受給者数(人口10万対)の性・年齢別の推移を図1に示した。2002年度受給者は、男は70歳以上、女は60歳代が最も多かった。年齢別に2002年度/1997年度受給者数比をとると、70歳以上で約1.5と高齢者で増加が大きく、男の30歳代、40歳代でも約1.3~1.4と比較的増加が大きかった。1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の各年度を追う毎に、20歳

表1 受給者数：調査年度別

調査年度	1984年	1988年	1992年	1997年	2002年
総数	104,771	173,637	247,726	399,719	527,047
男	33,437	62,974	93,251	158,766	213,198
女	71,334	110,663	154,274	240,953	313,849
性比(男/女)	0.47	0.57	0.60	0.66	0.68

1984年度、1988年度、1992年度、1997年度受給者数は受給者全国調査から得た。  
2002年度受給者数は地域保健・老人保健事業報告から得た。

図1 受給者数(人口10万対)の推移(1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度)；全疾患合計

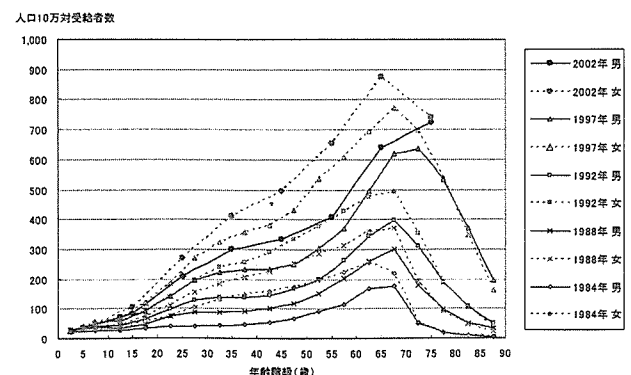


表2 2002年度受給者数(性別), 受給者数性比, 受給者数比(1988/1984, 1992/1988, 1997/1992, 2002/1997年度), 性・年齢別受給者数(人口10万対)の特徴; 疾患別

疾患	受給者数			性比 男/女	受給者数比				性・年齢別受給者数 (人口10万対)の特徴
	男	女	総数		1988/ 1984	1992/ 1988	1997/ 1992	2002/ 1997	
1 ベーチェット病	7,436	10,022	17,458	0.74	1.40	1.21	1.21	1.07	男女とも40歳代～60歳代に多い。50～60歳代で女が多い。
2 多発性硬化症	3,143	6,964	10,107	0.45	1.67	1.44	1.66	1.45	20歳代～60歳代に多い。男女とも30歳代で最も多い。全ての年齢で女が男より多い。
3 重症筋無力症	4,484	9,225	13,709	0.49	1.44	1.28	1.35	1.22	男女とも年齢とともに増加し、60歳以上で多い。全ての年齢で女が男より多い。
4 全身性エリテマトーデス	5,220	47,123	52,343	0.11	1.48	1.30	1.26	1.16	男は人口10万対5～10と安定しているが、女は10歳代から年齢とともに増加し、40歳代で最も多くなった後減少する。
5 スモン	491	1,606	2,097	0.31	1.00	0.90	1.01	1.03	40歳未満の受給者は少なく、60歳以上で多い。
6 再生不良性貧血	4,282	6,187	10,469	0.69	1.35	1.20	1.24	1.10	男女とも10歳代にかけて増加し、10歳代～40歳代で横這いとなった後、50歳以降で増加する。70歳以上が最も多い。30歳未満では性差は少ない。
7 サルコイドーシス	6,471	14,889	21,360	0.43	1.72	1.56	1.64	1.33	女は20歳以降増加し、30歳代～40歳代で、横這いとなった後増加し、60歳代で最も多くなる。男は、30歳代で最も多く、以後、ほぼ横這いとなる。20歳代～30歳代では男が女より多い。
8 筋萎縮性側索硬化症	3,876	2,656	6,532	1.46	1.63	1.23	1.55	1.37	男女とも40歳代以降増加し、60歳以上で最も多い。20歳未満では性差は少なく、20歳代以降は、男が女より多い。
9 強皮症, 皮膚筋炎および多発性筋炎	5,797	25,498	31,295	0.23	1.58	1.45	1.43	1.27	女は20歳以降徐々に増加し、60歳代で最も多く、以後減少する。男は40歳代以降僅かに増加し、60歳代で最も多く、以後減少する。
10 特発性血小板減少性紫斑病	9,445	21,884	31,329	0.43	1.72	1.44	1.47	1.09	女は10歳代で人口10万対20前後で、その後増加し、60歳代で最も多い。男は0歳～9歳で多くその後減少し、20歳代で最も低くなり、その後増加し、60歳代～70歳代で多くなる。0歳～9歳以外の年齢では、女が男より多い。
11 結節性動脈周囲炎	1,609	2,143	3,752	0.75	1.24	1.44	1.63	1.49	男女とも年齢とともに増加し、男女ともに70歳以上が最も多い。
12 潰瘍性大腸炎	39,804	37,111	76,915	1.07	2.01	1.62	1.75	1.47	男女とも10歳代から増加し、30歳代で最も多く、50歳代～60歳代で横這いとなり、その後減少する。
13 大動脈炎症候群	487	4,872	5,359	0.10	1.30	1.14	1.13	1.07	女は10歳代から増加し、50歳代～60歳代で最も多く、その後減少する。男の受給者は僅かである。
14 ビュルガー病	8,485	1,171	9,656	7.25	1.65	1.22	1.09	0.93	男は20歳代から増加し、60歳代で最も多い。女は40歳代～70歳代で僅かに受給者が認められる。
15 天疱瘡	1,385	2,161	3,546	0.64	1.61	1.40	1.49	1.25	男女とも30歳代から増加し、男は70歳以上が最も多く、女は60歳代で最も多い。70歳以上を除き女が男より多い。
16 脊髄小脳変性症	11,651	11,761	23,412	0.99	2.02	1.41	1.51	1.45	男女とも年齢とともに増加し、60歳代で最も多い。50歳未満では性差は少ない。
17 クローン病	15,114	6,888	22,002	2.19	2.26	1.81	1.74	1.41	男女とも20歳代～40歳代に多く、この年齢階級では男が女より多い。
18 難治性の肝炎のうちの劇症肝炎	201	160	361	1.26	1.67	1.01	1.24	0.43	男女とも30歳代～60歳代に多い。

表2 2002年度受給者数(性別), 受給者数性比, 受給者数比(1988/1984, 1992/1988, 1997/1992, 2002/1997年度), 性・年齢別受給者数(人口10万対)の特徴; 疾患別(つづき)

疾患	受給者数			性比 男/女	受給者数比				性・年齢別受給者数 (人口10万対)の特徴
	男	女	総数		1988/ 1984	1992/ 1988	1997/ 1992	2002/ 1997	
19 悪性関節リウマチ	1,381	3,927	5,308	0.35	1.41	1.13	1.17	1.00	女は20歳代から, 男は40歳代から年齢とともに増加し, 60歳代で最も多い。10歳未満では受給者は認められない。全年齢で女が男より多い。
20 パーキンソン病	26,215	39,420	65,635	0.67	1.74	1.33	1.74	1.39	男女とも40歳代から年齢とともに増加し, 70歳以上で最も多い。
21 アミロイドーシス	409	550	959	0.74	1.59	1.35	1.44	1.25	男女とも30歳代から増加し, 60歳代で最も多い。10歳未満では受給者は認められない。
22 後縦靭帯骨化症	14,608	7,541	22,149	1.94	2.28	1.73	1.70	1.35	男女とも30歳代から年齢とともに増加し, 60歳以上で多い。全年齢で男が女より多い。
23 ハンチントン舞蹈病	331	353	684	0.94	1.40	1.25	1.39	1.35	男女とも30歳代から増加し, 40歳以上で多く60歳代で最も多い。
24 ウィリス動脈輪閉塞症	3,332	6,275	9,607	0.53	2.07	1.53	1.58	1.43	男女とも10歳代で最も多く, 女では50歳代でも多く, 2峰性の分布を認めるが, 男では顕著ではない。全年齢で女が男より多い。
25 ウェゲナー肉芽腫症	481	561	1,042	0.86	2.35	1.45	1.57	1.45	男女とも10歳代から年齢とともに増加し, 40歳以上で多く, 60歳代で最も多い。
26 特発性拡張型心筋症	10,591	3,804	14,395	2.78	5.07	1.81	2.06	1.52	男女とも20歳代から年齢とともに増加し, 60歳代で最も多い。10歳以上の全年齢で男が女より多い。
27 シャイ・ドレーガー症候群	547	243	790	2.25		1.44	1.63	1.35	男女とも40歳代から年齢とともに増加し, 男は70歳以上で最も多く, 女は60歳以上で多い。10歳未満に受給者は認められない。
28 表皮水疱症	155	183	338	0.85		1.38	1.17	1.08	男女とも20歳未満で最も多く, 以後年齢とともに減少している。
29 膿疱性乾癬	675	659	1,334	1.02		2.09	1.79	1.34	男女とも年齢とともに増加し, 男は60歳代で最も多く, 女は40歳代, 60歳代で多い。
30 広範脊柱管狭窄症	1,429	678	2,107	2.11		8.12	2.54	1.79	男女とも40歳代から年齢とともに増加し, 70歳以上で最も多い。全年齢で男が女より多い。
31 原発性胆汁性肝硬変	1,402	10,496	11,898	0.13			2.83	1.43	女は30歳代から年齢とともに増加し, 60歳代で最も多い。男は, 40歳代から僅かに増加し, 60歳以上で多い。10歳以上では, 女が男より多い。
32 重症急性膵炎	836	387	1,223	2.16			2.80	0.92	男は20歳代から増加し, 40歳以上に多い。女は20歳代から年齢とともに僅かに増加し, 60歳以上で多い。10歳以上では男が女より多い。
33 特発性大腿骨頭壊死症	6,891	4,136	11,027	1.67			3.13	1.68	男は, 20歳から年齢とともに増加し, 30歳代~60歳代で多く, その後減少する。女は20歳から年齢とともに緩やかに増加し, 60歳代で最も多い。20歳代~60歳代では男が女より多い。
34 混合性結合組織病	563	6,019	6,582	0.09			9.56	1.64	女は10歳から年齢とともに増加し, 40歳代~60歳代で多く, その後減少する。男は, 10歳代以降僅かであるが受給者を認める。全年齢で女が男より多い。
35 原発性免疫不全症候群	786	395	1,181	1.99				1.02	男女とも, 10歳代が最も多く, その後年齢とともに減少する。40歳未満では男が女より多い。
36 特発性間質性肺炎	2,139	1,330	3,469	1.61				1.47	男女ともに40歳代から増加し, 60歳以上で多い。50歳以上では男が女より多い。

表2 2002年度受給者数(性別), 受給者数性比, 受給者数比(1988/1984, 1992/1988, 1997/1992, 2002/1997年度), 性・年齢別受給者数(人口10万対)の特徴; 疾患別(つづき)

疾患	受給者数			性比 男/女	受給者数比				性・年齢別受給者数 (人口10万対)の特徴
	男	女	総数		1988/ 1984	1992/ 1988	1997/ 1992	2002/ 1997	
37 網膜色素変性症	9,366	12,361	21,727	0.76				1.48	男女ともに10歳から年齢とともに増加し, 60歳代で最も多い。20歳以上では女が男より多い。
38 プリオン病	111	208	319	0.53				1.96	男女とも50歳以上で多い。10歳未満の受給者はいない。50歳代, 70歳代では女が男より多い。
39 原発性肺高血圧症	184	449	633	0.41				6.59	女は10歳代~60歳代に多く, 男は10歳代が多い。20歳以上では女が男より多い。
40 神経線維腫症	811	997	1,808	0.81					男女とも10歳代~50歳代に多く, 女は30歳代, 男は20歳代に最も多い。10歳~50歳代では女が男より多い。
41 亜急性硬化性全脳炎	62	49	111	1.27					男女とも0歳~30歳代に多く, 10歳代に最も多い。10歳~30歳代では男が女より多い。
42 バッド・キアリ症候群	96	92	188	1.04					男女とも10歳代から増加し, 男は60歳以上で多く, 女は50歳代で最も多い。10歳未満に受給者は認められない。
43 特発性慢性肺血栓塞栓症	133	312	445	0.43					男は30歳代から, 女は40歳代から増加し, 女は60歳代に最も多い。10歳未満に受給者はいない。40歳以上では女が男より多い。
44 ライソゾーム病 (ファブリー病含む)	168	89	257	1.89					男女とも10歳代から増加し, 20歳~30歳代で多く, 男は30歳代で最も多くその後減少していた。10歳代~50歳代では, 男が女より多い。
45 副腎白質ジストロフィー	115	14	129	8.21					男は10歳代~50歳代に多く, 30歳代で最も多い。女は30歳以上で受給者がわずかに認められる。
合計	213,198	313,849	527,047	0.68	1.66	1.43	1.61	1.32	

注) 1984, 1988, 1992, 1997年度の受給者数は, 受給者全国調査による。

疾患番号27-30: 1985年度以降給付対象となった(そのため1988/1984年度受給者数比は計算できない)。

疾患番号31-34: 1989年度以降給付対象となった(そのため1988/1984年度受給者数比, 1992/1988年度受給者数比は計算できない)。

疾患番号35-39: 1993年度以降給付対象となった(そのため1988/1984年度受給者数比, 1992/1988年度受給者数比, 1997/1992年度受給者数比は計算できない)。

疾患番号40-45: 1998年度以降給付対象となった(そのため1988/1984年度受給者数比, 1992/1988年度受給者数比, 1997/1992年度受給者数比, 2002/1997年度受給者数比は計算できない)。

未満を除いてどの年齢層でも受給者数が増加していた。高齢者において1992年度から1997年度における増加が大きかった。男では受給者数が最大となる年齢が1992年度, 1997年度, 2002年度と年度を追うに従い60歳代から70歳代に移動していた。

## 2. 疾患別の特徴

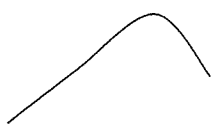
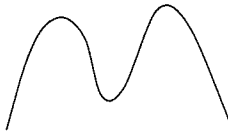


2002年度受給者数が最も多い疾患は, 潰瘍性大腸炎76,915人, ついで, パーキンソン病65,635人, 全身性エリテマトーデス(SLE)52,343人, 特発性血小板減少性紫斑病31,329人, 強皮症・皮膚筋炎および多発性筋炎31,295人であり, この5疾患で全受給者の約5割を占めていた。性別に受

給者の多い疾患をみると, 男は潰瘍性大腸炎, パーキンソン病, クローン病の順であり, 女は, SLE, パーキンソン病, 潰瘍性大腸炎の順であった(表2)。

受給者数性比は, 受給対象の45疾患のうち27疾患で1より小さかった。中でも, 混合性結合組織病(0.09), 大動脈炎症候群(0.10), SLE(0.11), 原発性胆汁性肝硬変(0.13)などは特に性比が小さかった。これに対し, 性比が1を超えている疾患は, 18疾患であり, 副腎白質ジストロフィー(8.21), ビュルガー病(7.25)などで, とくに高かった(表2)。



表3 疾患別の性・年齢別受給者数の特徴

特 徴*	性 比	疾 患
中～高齢者に多い疾患 	性比<1	ベーチェット病, 重症筋無力症, スモン, 強皮症・皮膚筋炎および多発性筋炎, 結節性動脈周囲炎, 天疱瘡, 脊髄小脳変性症, 悪性関節リウマチ, パーキンソン病, アミロイドーシス, ハンチントン舞踏病, ウエゲナー肉芽腫症, 原発性胆汁性肝硬変, 網膜色素変性症, プリオン病, 特発性慢性肺血栓塞栓症
	性比>1	筋萎縮性側索硬化症, ビュルガー病, 後縦靱帯骨化症, 特発性拡張型心筋症, シヤイ・ドレガー症候群, 膿疱性乾癬, 広範脊柱管狭窄症, 重症急性膵炎, 特発性間質性肺炎, バッド・キアリ症候群
中高齢者に多いだけでなく若年者でも多い疾患 	性比<1	再生不良性貧血, サルコイドーシス, 特発性血小板減少性紫斑病
	性比>1	ウィリス動脈輪閉塞症, 難治性の肝炎のうちの劇症肝炎
30歳代～50歳代にかけて多い疾患 	性比<1	多発性硬化症, 全身性エリテマトーデス (SLE), 大動脈炎症候群, 混合性結合組織病, 原発性肺高血圧症
	性比>1	潰瘍性大腸炎, クロウン病, 特発性大腿骨頭壊死症, ライソゾーム病 (ファブリー病含む), 副腎白質ジストロフィー
若年者に多い疾患 	性比<1	表皮水疱症, 神経線維腫症
	性比>1	原発性免疫不全症候群, 亜急性硬化性全脳炎

\* 年齢分布の形を、横軸が年齢、縦軸が人口10万対の受給者数として示した。

受給者数の推移を年度間の受給者数比でみると、2002年度/1997年度受給者数比は、難治性の肝炎のうちの劇症肝炎 (0.43), 重症急性膵炎 (0.92), ビュルガー病 (0.93) を除いた全ての疾患で1以上であった。ほとんどの疾患で、2002年度/1997年度受給者数比は、1997年度/1992年度受給者数比より小さかった。2002年度/1997年度受給者数比は、原発性肺高血圧症で6.59と最も大きく、プリオン病 (1.96), 広範脊柱管狭窄症 (1.79), 特発性大腿骨頭壊死 (1.68), 混合性結合組織病 (1.64) など、給付対象となった年度の新しい疾患で比較的大きかった (表2)。

疾患別に人口当たりの受給者の性、年齢の特徴を表2に示し、45疾患の人口当たりの年齢別受給者数の特徴を4つに分類しまとめたものを表3に示す。45疾患のうち多くの疾患では、40歳代から60歳代の中～高齢者の受給者が多かった。再生不良性貧血や特発性血小板減少性紫斑病, ウィリス動脈輪閉塞症などは、中～高齢者だけでなく若年

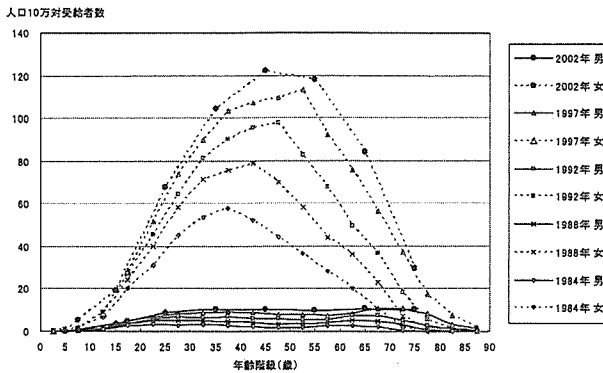
者にも多かった。多発性硬化症, SLE, 大動脈炎症候群, 混合性結合組織病, 潰瘍性大腸炎, クロウン病などは、30歳代から50歳代に多かった。表皮水疱症, 原発性免疫不全症候群, 神経線維腫症, 亜急性硬化性全脳炎などは若年者に多かった。

疾患別に1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の18年間の推移をみると、ほとんどの疾患で受給者数は増加していたが、増加の程度は年齢によって異なり、一部の年齢では減少している疾患もあった。性・年齢別の推移が特徴的であった疾患をとりあげ、図2～6に示した。

SLEは、若年・中年層の女に多い疾患であるが、女の30～50歳代の受給者が1984年度以降継続的に増えており、受給者数が最大となる年齢が調査年次を追うに従い30歳代から40歳代, 50歳代へと移動していた (図2)。大動脈炎症候群もSLEとほぼ同様に女の30～50歳代の受給者が増えており、受給者数が最大となる年齢が調査年次を追うに従い40歳代から50歳代に移動していた (図2)。

図2 受給者数（人口10万対）の推移（1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度）；全身性エリテマトーデス（SLE），大動脈炎症候群

a) 全身性エリテマトーデス（SLE）



b) 大動脈炎症候群

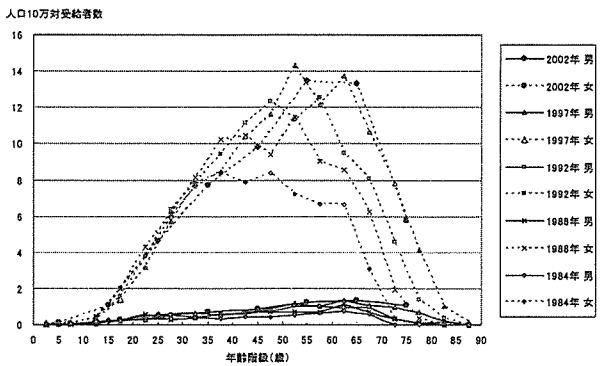
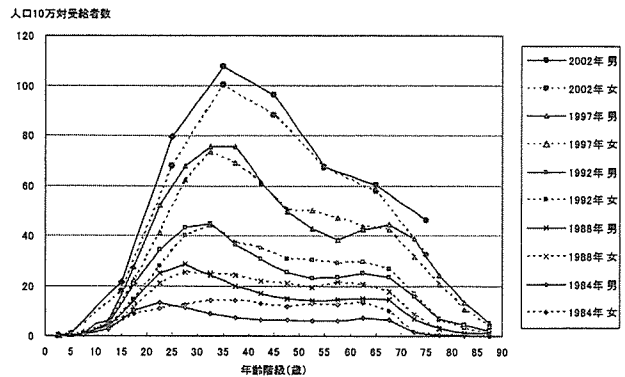
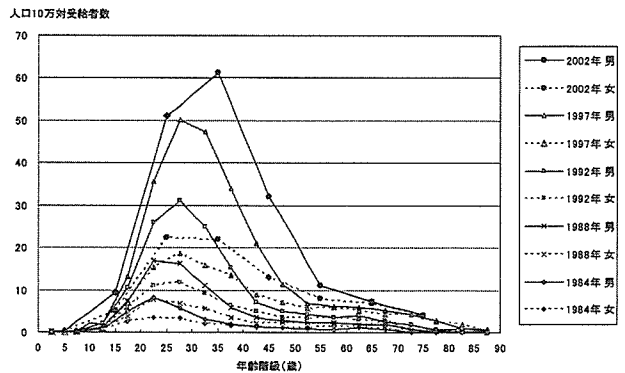


図3 受給者数（人口10万対）の推移（1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度）；潰瘍性大腸炎，クローン病

a) 潰瘍性大腸炎



b) クローン病



潰瘍性大腸炎は30～50歳に多い疾患であるが、男女とも30歳前後の者が1984年度以降継続的に増えており、受給者数が最大となる年齢が調査年次を追うに従い20歳代から30歳代に移動していた。これは、SLEと類似した特徴であった（図3）。クローン病でも、潰瘍性大腸炎と同様に、若年者の増加と受給者数が最大となる年齢が20歳代から30歳代に移動する特徴がみられた（図3）。

パーキンソン病は、高齢者に多い疾患であるが、男女とも高齢者の増加が大きく、とくに1992年度から1997年度にかけて、70歳以上の受給者の増加が大きかった。また、受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い60歳代から70歳代に移動していた。筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、後縦靭帯骨化症などでも同様の傾向がみられた（図4）。図には示さないが、結節性動脈周囲炎、シャイ・ドレーガー症候群、広範脊柱管狭窄症などでも、同様に高齢者の増加がみられた。

特発性血小板減少性紫斑病やウィリス動脈輪閉

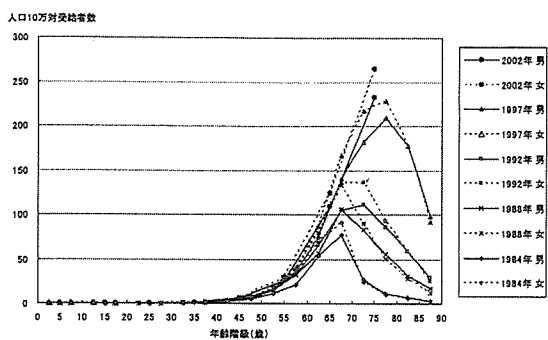
塞症は、20歳以下の若年者と中高齢者で多い疾患であるが、中高齢者では受給者は増加していたのに対して若年者では1997年度から2002年度にかけて減少していた（図5）。サルコイドーシスは、若年者と中高齢者に多い疾患であるが、女は中高齢者で、男は若年者で増加が目立った（図6）。

#### IV 考 察

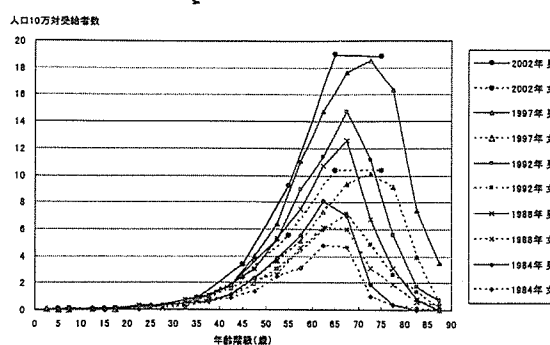
地域保健・老人保健事業報告と過去4回（1984, 1988, 1992, 1997年度）の受給者全国調査結果に基づき、2002年度の特定疾患医療受給者の疾患別の性、年齢分布およびその時間的変化など、基本的記述疫学的特徴を明らかにした。1998年度以降受給対象となった6疾患（神経線維腫症、亜急性硬化性全脳炎、バッド・キアリ症候群、特発性慢性肺血栓栓症、ライソゾーム病（ファブリー「Fabry」病含む）、副腎白質ジストロフィー）の受給者の性・年齢分布を初めて明らかにすることができた。

図4 受給者数(人口10万対)の推移(1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度); パーキンソン病, 筋萎縮性側索硬化症, 脊髄小脳変性症, 後縦靭帯骨化症

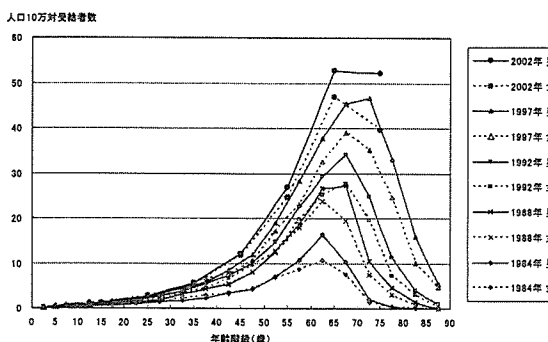
a) パーキンソン病



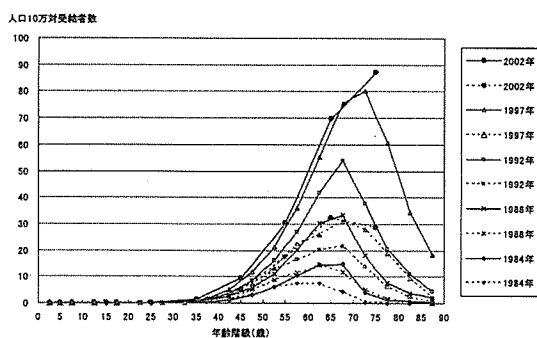
b) 筋萎縮性側索硬化症



c) 脊髄小脳変性症



d) 後縦靭帯骨化症



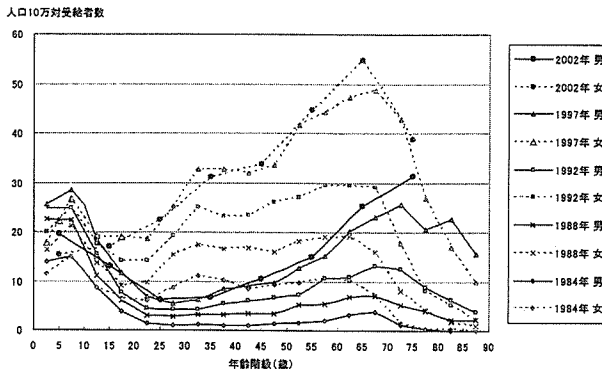
地域保健・老人保健事業報告の特定疾患医療受給者情報の資料の有用性, 妥当性については, 既に確認されている<sup>9)</sup>。地域保健・老人保健事業報告から得られた1997年度の性別, 疾患別, 都道府県別の受給者数が, 1997年度受給者全国調査のそれとほぼ同様の値, 分布を示したことから, 2002年度地域保健・老人保健事業報告の特定疾患医療受給者数は, 過去4回の受給者全国調査結果と比較可能と考える。

過去4回(1984, 1988, 1992, 1997年度)の受給者全国調査で受給者数は年度毎に増加しており, 本研究によって1997年度から2002年度の間にも受給者数が増加していたことを明らかにした。受給者数は, とくに高齢者で増加がみられ, 男では受給者数が最大となる年齢が調査年次を追うに従い高齢に推移していた。疾患別に, 1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の18年間の性・年齢別受給者数の変化をみると, ほとんどの疾患で受給者数は増加していたが, 増加の程度は年齢によって異なり, 一部の年齢では減少している疾患もあり, 疾患により異なった変化が観察された。

全受給者数の増加は, 対象疾患数の増加が一因と考える。1984, 1988, 1992, 1997, 2002年度の対象疾患数は26, 30, 34, 39, 45疾患となっている。さらに受給者数の増加は, 人口の増加, 人口の高齢化も一部影響を受けているが, それ以上に各疾患の年齢別人口当たり受給者数が増加したことが大きく影響していると考えられる。年齢別人口当たり受給者数の増加の理由は, 疾患毎に異なると思われるが, 罹患率が上がる, 受給継続期間が長くなる, 患者の確認(発見, 診断)がしやすくなるなどがあり, これらに影響する要因として, 危険因子の曝露状況の変化, 医学の進歩(診断技術の進歩, 治療の進歩), 診断基準の整備・普及, 医療費公費負担制度に関する知識の普及, 医療保険制度の改定(医療費自己負担割合, 保険適応疾患, 保険適応検査などの変化)などが考えられる。受給継続期間については, 受給者全国調査リサーチデータを解析した報告によると, 受給継続率は, 1984年度受給者が最も低く, 1988年度, 1992年度で高くなっていることが示されており<sup>11)</sup>, また医療費公費負担制度の知識の普及によ

図5 受給者数（人口10万対）の推移（1984，1988，1992，1997，2002年度）；特発性血小板減少性紫斑病，ウィリス動脈輪閉塞症

a) 特発性血小板減少性紫斑病



b) ウィリス動脈輪閉塞症

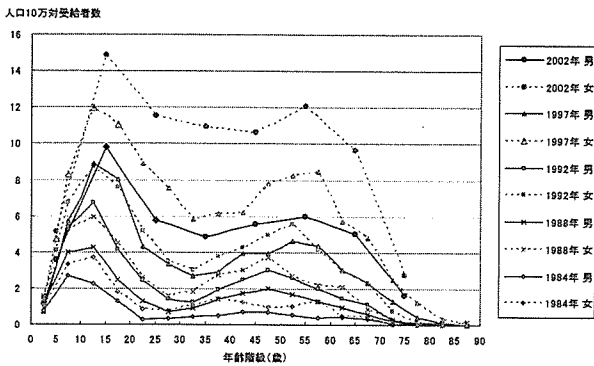
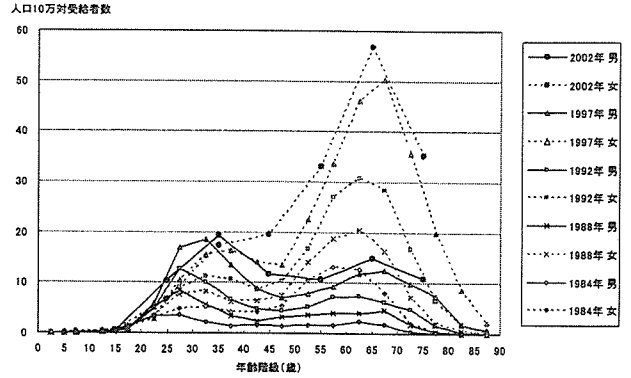


図6 受給者数（人口10万対）の推移（1984，1988，1992，1997，2002年度）；サルコイドーシス



ど高齢者に多い疾患では、高齢の受給者の増加や受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い高齢へと移動する状況が認められた。この理由としては、図には示さないが1992年度から1997年度の高齢者における新規受給者の増加が認められることが1つの要因であり、この他には受給継続期間が延長したことが考えられる。受給者の継続状況の報告によると、パーキンソン病、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症など多くの疾患で、1992年度受給者の受給継続率は1988年度受給者のそれより高いことが報告されている<sup>13)</sup>。高齢者で新規受給申請が増加する理由として、罹患率が上昇していることもあげられるが、社会的要因として、老人保健法に基づく医療費の自己負担増があげられる。1986年、1991年、1997年、2002年にそれぞれ自己負担の見直しが行われており、1997年の改定では、外来の一部自己負担金が同一保険医療機関毎に1月定額（1,020円/月）負担であったものが、1日につき500円（1月4回を限度）、入院一部負担金も1日710円から1,000円と増額された。2002年には老人医療の受給対象年齢が75歳以上に引き上げられ、自己負担が定率1割負担（一定以上所得者は2割）となった。このような自己負担増の影響を受けて、公費医療の受給を開始する者が増加したことが考えられる。受給者全体においても高齢の受給者増加の同様の傾向が認められるのは、特定疾患は中～高齢者に多い疾患が多く、その中でも高齢患者が多くかつ受給者数が多いパーキンソン病、脊髄小脳変性症、後縦靭帯骨化症などに代表される疾患の年齢別の推移が反映されるためだと思われる。

り、受給申請する患者の増加が指摘されている<sup>11,12)</sup>。

1998年5月から重症患者以外の患者について、定額（入院：1医療機関当たりの月額14,000円を上限、外来：1医療機関当たりの月額2,000円（1回1,000円を月2回）を上限）による患者の一部負担が導入されたが、一部自己負担がなされたことにより受給者数が減るという現象は観察されなかった。この理由として、軽症患者数が相対的に少ないことや、この程度の負担増にもかかわらず依然受給にメリットがあり受給を中止する理由に至らないことなどが考えられる。今後、重症患者数がどの疾患でどのくらい多いのかといったことを明らかにして、受給者数の推移の理由を考察する必要があるだろう。

パーキンソン病、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、後縦靭帯骨化症、結節性動脈周囲炎、シャイ・ドレーガー症候群、広範脊柱管狭窄症な

SLE, 大動脈炎症候群は若年・中年層の女に多い疾患であるが, 女の30~50歳代の受給者が増加しており, 受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い30歳代から40歳代, 50歳代へと移動する状況が認められた。図には示さないが, 両疾患ともに新規受給者の大きな増加は認められないため, この状況は受給継続期間の延長が主な理由ではないかと考えられる。両疾患とも慢性の経過をとり, 受給継続期間が比較的長い疾患であり, 1992年度受給者の受給継続率も1988年度受給者のそれより高いことが報告されており<sup>13)</sup>, 診断・治療の進歩により早期診断, 治療が可能となり患者の予後が良くなったことなどが考えられる。

潰瘍性大腸炎, クローン病でも, 若年者の増加と受給者数が最大となる年齢が年次を追うに従い20歳代から30歳代に移動する状況が認められた。図には示さないが, この2疾患ではSLEと異なり新規受給者についても若年で増加が認められたため, 受給者の増加は, 大腸内視鏡など診断技術の進歩, 診断基準の整備・普及などにより患者と診断されやすくなったことや, 医療受給制度の普及(周知), 1997年10月に被用者保険本人の自己負担割合が1割から2割に増加したことから受給を開始する者が多くなったことなどが考えられる。また両疾患とも, 1992年度受給者の受給継続率は1988年度受給者のそれより高いことが示されており<sup>13)</sup>, 診断・治療の進歩により患者の予後が良くなり受給継続者が増えたことなどが考えられる。

本報告では, 2002年度の特定疾患医療受給者の疾患別の性, 年齢分布およびその時間的变化など, 基本的記述疫学的特徴を明らかにした。2002年度の全受給者数は, 527,047人であり, 受給者数は年度を追う毎に増加していた。男女ともに50歳代以上の受給者が多く, 受給者数は, とくに高齢者で増加がみられた。疾患別には, ほとんどの疾患で受給者数は増加していたが, 増加の程度は年齢によって異なり, 一部の年齢では減少している疾患もあった。18年間の受給者数の変化を観察した結果, 疾患ごとに, 性・年齢別受給者数の変化の特徴が異なっていたが, 受給者数に影響を及ぼす要因も疾患によって異なると考えられた。受給者数に影響を及ぼす要因として, 罹患率の変化のほか診断技術の進歩, 診断基準の整備, 治療の進歩, 予後の改善, 医療受給制度の普及(周知),

医療保険制度の改定など, 社会的要因も含めて様々な要因が考えられた。このような要因により, 難病の疫学像は今後も変化していくものと考えられ, 受給者数を継続的に把握していく必要があると考える。

本研究は, 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」の一部として行った。

(受付 2006. 5.19)  
(採用 2006.12.22)

## 文 献

- 1) 中村好一, 長谷川央子, 永井正規, 他. 難病医療費公費負担制度(特定疾患治療研究事業)による医療受給者の実態. 日本公衛誌 1987; 34: 328-337.
- 2) 中村好一, 柳川 洋, 永井正規, 他. 難病患者の受療動向に関する研究. 日本衛生学雑誌 1988; 42: 1083-1091.
- 3) 中村好一, 坂田清美, 藤田委由, 他. 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の疫学像. 日本公衛誌 1991; 38: 525-533.
- 4) 橋本修二, 中村好一, 永井正規, 他. 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の受療動向. 日本衛生学雑誌 1992; 47: 831-842.
- 5) 柴崎智美, 永井正規, 阿相栄子, 他. 難病患者の実態調査 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の解析. 日本公衛誌 1997; 44: 33-46.
- 6) 柴崎智美, 永井正規, 阿相栄子, 他. 難病患者の受療動向—難病医療費公費負担制度による医療受給者の解析—. 日本衛生学雑誌 1998; 52: 631-640.
- 7) 瀧上博司, 永井正規, 仁科基子, 他. 難病患者の実態調査—1997年度特定疾患医療受給者全国調査の解析—. 日本公衛誌 2002; 49: 774-789.
- 8) 瀧上博司, 永井正規, 仁科基子, 他. 難病患者の受療動向—1997年度特定疾患医療受給者全国調査の解析—. 日本衛生学雑誌 2003; 58: 357-368.
- 9) 太田晶子, 仁科基子, 柴崎智美, 他. 地域保健事業報告における特定疾患医療受給者情報の利用. 厚生指針. 2003; 50: 17-23.
- 10) 厚生労働省, 厚生労働省統計表データベース, <http://www.dbtk.mhlw.go.jp/toukei/index.html>
- 11) 柴崎智美, 永井正規, 瀧上博司, 他. 特定疾患治療研究事業医療受給者の経年変化 受給者調査リンケージデータを用いた解析. 日本公衛誌 2005; 52: 1009-1020.
- 12) 橋本修二, 永井正規, 中村好一, 他. 難病医療費公費負担制度による医療費受給の開始・中止状況. 日本公衛誌 1996; 43: 974-981.
- 13) 瀧上博司, 仁科基子, 太田晶子, 他. 医療受給者

の経年変化—リンケージデータを用いた集計—。厚生  
科学研究特定疾患対策研究事業 特定疾患の疫学

に関する研究班 平成13年度研究業績集。2002;  
150-171.

---

## 特発性血小板減少性紫斑病患者の 初期の臨床症状とその時間的变化

泉田美知子\*, 永井正規\*, 仁科基子\*,  
柴崎智美\*, 太田晶子\*, 石島英樹\*

特発性血小板減少性紫斑病患者の初期の臨床症状と、その時間的变化が、性・発病時年齢別に明らかになった。

発病初期に認められる出血症状は、小児（15歳未満）では頻度の高い順に紫斑、鼻出血、歯肉出血であり、成人（15歳以上）では紫斑、歯肉出血、鼻出血であった。これらの結果は過去の報告に合致していた。

発病初期に認められる3番目に頻度の高い出血症状は、15歳以上全体では鼻出血であったが、15-39歳の女では月経過多、65歳以上の男では下血であった。

紫斑・歯肉出血・鼻出血の有症者割合は、発病初期に最も高く、発病後2-4年までに急激に減少して発病初期の1/2以下となり、発病後4-5年以降には大きな変化はなかった。この出血症状の時間的变化は、性・発病時年齢にかかわらず概ね一致していた。

ここで明らかにした性・年齢別の発病初期の臨床症状の有症者割合とその時間的变化は、本研究で初めて明らかになったものである。

**Key words:** ITP, clinical symptoms, annual changes, age at onset, sex

### 緒 言

特発性血小板減少性紫斑病 (idiopathic thrombocytopenic purpura: 以下 ITP) は、免疫学的機序による血小板破壊によって血小板が減少し種々の出血症状を呈する疾病である。臨床症状としては、皮下、歯肉、鼻粘膜、性器からの出血が特徴であり、4大出血症状<sup>1)</sup>といわれている。これらの出血症状は一般に血小板数5万/mm<sup>3</sup>未満で認められる<sup>2)</sup>。昭和59年から60年にかけて行われたITPの全国疫学調査の第二次調査票に基づいた集計結果から、小児（15歳未満）成人（15歳以上）別・性別に初診時の出血症状の頻度を示した報告<sup>3)</sup>が教科書<sup>4)</sup>に引

用されている。それによると初診時頻度が最も高い出血症状は小児と成人のいずれにおいても紫斑であり、次いで小児では鼻出血、歯肉出血の順であるが成人ではこの順序が逆になっていること、また各出血部位について小児と成人間で比較すると紫斑及び鼻出血の頻度は小児が高く、歯肉出血及び血尿は逆に成人に多発していること、性差はあまり目立たないが吐血・下血が男にやや多くまた成人では男よりも女に紫斑が多発している<sup>3)</sup>ことなどが指摘されている。

本論文では今まで認識されていた小児成人別・性別の初発症状の頻度が、近年のITP患者でも同様であるのかを確認し、さらに今まで明らかにされていなかったITP患者の（性・発

\*埼玉医科大学医学部公衆衛生学教室〔〒350-0495 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷38〕

Department of Public Health, Saitama Medical University Faculty of Medicine〔38 Morohongo, Moroyama-machi, Iruma-gun, Saitama 350-0495, Japan〕

Tel: 049-276-1171 Fax: 049-295-9307 e-mail: kidomi@saitama-med.ac.jp

受付日: 2006年10月10日 受理日: 2006年12月7日

病時年齢別の) 発病後の臨床症状の時間的変化を示す。

あるので、発病初期(初診時)の臨床症状の頻度を示すと考えられる。

## 方 法

特定疾患医療受給者証の交付申請に伴い提出される臨床調査個人票(以下個人票)を厚生労働省の承認を得て利用した。2004年12月現在入力(電子化)済みのITPの2003年度個人票は旧様式と新様式をあわせて12,406件あった。このうち旧様式の個人票204件と新規受給者で発病後期間が1年以上または不明の受給者235件は、記載されている症状および所見がいくつかの時点のものであるか不明であるため除外した。解析対象者は発病から1年未満の新規受給者705人と、更新受給者11,262人をあわせた11,967人(男3672人,女8295人)である。

検討する臨床症状は、血小板数最低値、出血症状の有無、出血部位(紫斑・歯肉出血・鼻出血・血尿・下血・月経過多・脳出血の有無)である。血小板数最低値は、最近1年間(新規受給者では最近6カ月以内)の最低値が基準値(5万・3万・1万/mm<sup>3</sup>)未満を有症者とした。出血症状の有無、出血部位は、最近1年間に1度でも症状を有すれば有症者とした。

受給者中の臨床症状を有する者の割合(有症者割合)を、性別・発病時年齢階級別(0-14歳,15-39歳,40-64歳,65歳以上)・発病後期間別(0-9年の各年と10年以上)に観察した。発病後0年とは発病後期間が1年未満を示し、発病後1年は1年以上2年未満,以下同様である。発病後期間別の有症者割合は、発病後0年,10年以上では有症者数を受給者数で割って求めたが、発病後1-9年については該当年の前後年を含む3年間の移動平均値を求めた。例えば発病後1年の移動平均値は、(発病後0,1,2年の有症者総数)を(0,1,2年の受給者総数)で割って求めた。以下同様である。発病後0年の有症者割合とは、発病後1年未満の受給者のうち過去に1度でも症状を有した者の割合で

## 結 果

### 1. 受給者の属性(性,発病時年齢,発病後期間)

発病時年齢(図1)は、男は2峰性(5歳未満と50-60代),女は3峰性(5歳未満と20代と50代)を示していた。発病後期間別受給者数(図2)は、女の発病時年齢15-39歳,40-64歳を除いて、発病後期間が長くなるにつれて減少していたが、女の発病時年齢15-39歳,40-64歳では発病後期間が長くなるほど増加していた。病型(表1)は急性1460人(受給者の12.2%),慢性10,213人(受給者の85.3%)で慢性が多いが、性別にみると急性の割合は男で高かった(男17.5%,女9.9%)。

### 2. 受給者の最近1年間の臨床症状(表1)

血小板数最低値が5万/mm<sup>3</sup>未満の者は5732人(受給者の47.9%),3万/mm<sup>3</sup>未満は3882人(32.4%),1万/mm<sup>3</sup>未満は1497人(12.5%)であり、性別にみると男は女より血小板数最低値が5万・3万・1万/mm<sup>3</sup>未満の有症者割合が高かった。出血症状は5057人(受給者の42.3%)に認め、性差はなかった(男42.7%,女42.0%)。受給者の出血部位としては紫斑が最も多く4561人(受給者の38.1%)に認め、次いで歯肉出血(8.9%),鼻出血(8.2%)の順に多かった。性別にみると歯肉出血(男9.8%,女8.5%)・鼻出血(男10.6%,女7.1%)・下血(男2.7%,女1.4%)は男に多かった。

### 3. 受給者の発病初期の臨床症状(表2)

発病初期に、血小板数最低値3万/mm<sup>3</sup>未満の有症者割合が最も高い発病時年齢は男女ともに0-14歳で、出血症状の有症者割合が最も高いのも男女ともに0-14歳であった。

小児(発病時年齢0-14歳)と成人(発病時年齢15歳以上)で発病初期の有症者割合を比べると、紫斑(小児89.2%,成人66.9%)と鼻出血(小児32.7%,成人14.4%)では小児が成人



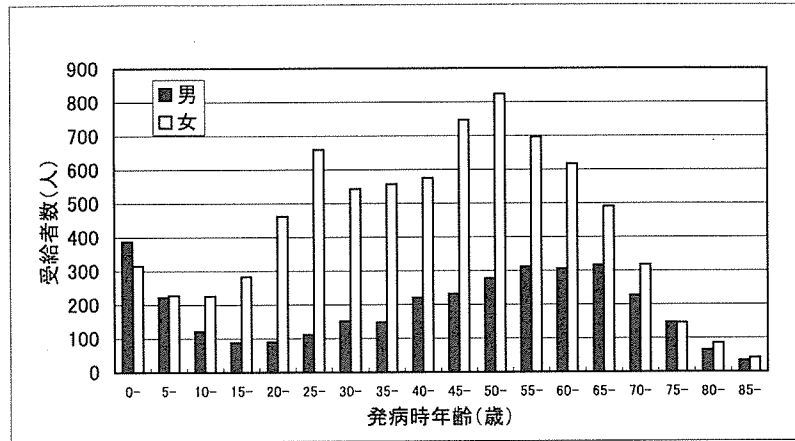


図1 受給者数, 性別・発病時年齢階級別

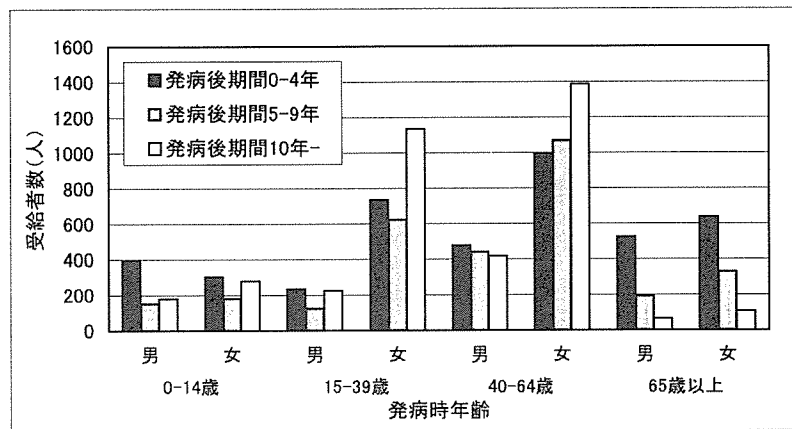


図2 受給者数, 性別・発病時年齢階級別・発病後期間別

より高く, 歯肉出血 (小児 17.9%, 成人 25.4%), 下血 (小児 2.7%, 成人 6.5%) では成人が小児より高かった. 性別には, 歯肉出血 (小児: 男 23.4%・女 10.5%, 成人: 男 28.1%, 女 23.4%), 下血 (小児: 男 3.9%・女 1.1%, 成人: 男 8.1%, 女 5.4%) は小児・成人ともにやや男に多かった.

発病初期に認められる出血症状 (出血部位別) は, 小児では頻度の高い順に紫斑, 鼻出血, 歯肉出血であり, 成人では紫斑, 歯肉出血, 鼻出血であった. 発病初期に認められる3番目に頻度の高い出血部位は, 15歳以上全体では鼻出血であったが, 15-39歳の女では月経過多, 65歳以上の男では下血であった.

#### 4. 受給者の臨床症状の時間的变化

##### 1) 血小板数最低値 $3 \text{万}/\text{mm}^3$ 未満の有症者割合 (図3)

血小板数最低値  $3 \text{万}/\text{mm}^3$  未満の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期が最も高く (男 70.7-89.1%, 女 61.4-88.4%), その後発病後3年までに急激に減少 (男 24.1-29.0%, 女 24.1-34.4%) していた. 発病後4年以降は多くの性・発病時年齢で有症者割合は横ばい, またはわずかに減少し, 発病後10年以上の有症者割合は, 男 23.1%-35.1%, 女 24.3%-28.1% だった. ただし男の発病時年齢 15-39歳では発病後6年以降有症者割合が上昇 (発病後9年で 43.8%) していた. 発病後5-6年までの有症者割合は, 男では発病時年齢にかかわらず類似し

表1 受給者の病型・最近1年間の臨床症状

病型	男		女		計
	人数	割合	人数	割合	
受給者数	3672	100%	8295	100%	11967
急性	642	17.5%	818	9.9%	1460
慢性	2928	79.7%	7285	87.8%	10213
不明	102	2.8%	192	2.3%	294
血小板数最低値					
5万/mm <sup>3</sup> 未満	1890	51.5%	3842	46.3%	5732
3万/mm <sup>3</sup> 未満	1377	37.5%	2505	30.2%	3882
1万/mm <sup>3</sup> 未満	573	15.6%	924	11.1%	1497
出血症状あり	1589	42.7%	3488	42.0%	5057
<出血部位別>					
紫斑あり	1360	37.0%	3201	38.6%	4561
歯肉出血あり	361	9.8%	701	8.5%	1062
鼻出血あり	389	10.6%	587	7.1%	976
血尿あり	106	2.9%	218	2.6%	324
下血あり	98	2.7%	113	1.4%	211
月経過多あり	-	-	436	5.3%	436
脳出血あり	14	0.4%	16	0.2%	30

表2 受給者の発病初期の臨床症状

病型	発病時年齢0-14歳		発病時年齢15-39歳		発病時年齢40-64歳		発病時年齢65歳以上		発病時年齢15歳以上(再掲)	
	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女
受給者数	128	100%	223	100%	259	100%	147	100%	302	100%
血小板数最低値3万/mm <sup>3</sup> 未満	114	89.1%	198	88.8%	184	71.0%	115	78.2%	237	78.5%
出血症状あり	122	95.3%	203	91.0%	164	63.2%	116	78.9%	236	78.1%
<出血部位別>										
紫斑あり	118	92.2%	199	89.2%	146	56.4%	101	68.7%	208	68.9%
歯肉出血あり	30	23.4%	40	17.9%	55	21.2%	34	23.2%	90	29.8%
鼻出血あり	43	33.6%	73	32.7%	42	16.2%	15	10.2%	37	12.3%
血尿あり	6	4.7%	4	1.8%	15	5.8%	4	2.8%	18	6.0%
下血あり	5	3.9%	6	2.7%	6	2.3%	3	2.0%	34	11.3%
月経過多あり	-	-	3	1.3%	33	12.7%	-	-	0	0.0%
脳出血あり	0	0.0%	1	0.4%	2	0.8%	1	0.7%	3	1.0%
計	320	100%	523	100%	624	100%	320	100%	785	100%

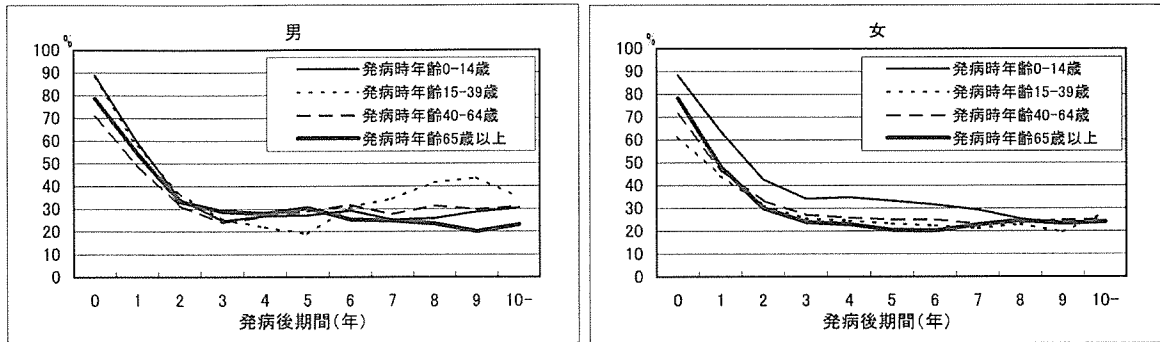


図3 血小板数最低値 $< 3$ 万/mm<sup>3</sup>, 有症者割合の時間的変化

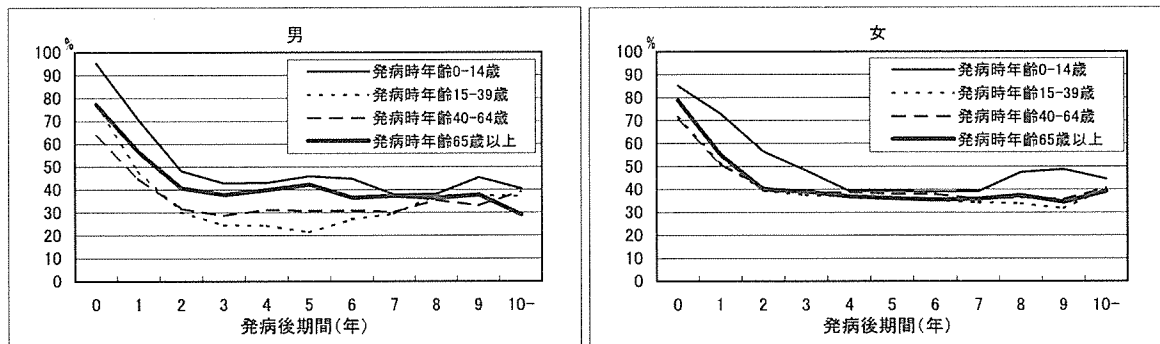


図4 出血症状, 有症者割合の時間的変化

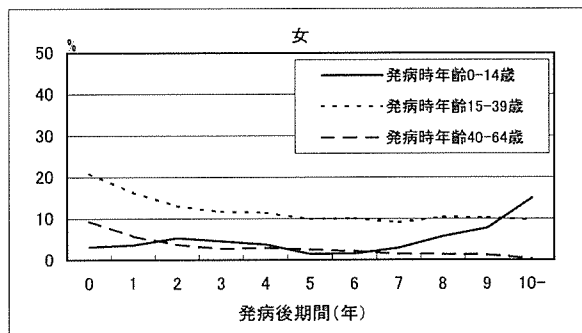


図5 月経過多, 有症者割合の時間的変化

ていたが、女では発病時年齢 15-39 歳・40-64 歳・65 歳以上に比べて、発病時年齢 0-14 歳は一段と高くなっていた。

## 2) 出血症状の有症者割合 (図 4)

出血症状の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期が最も高く (男 63.6-95.3%, 女 70.6-85.3%), その後発病後 2-4 年までに急激に減少していた。発病後 4 年以降は多くの性・発病時年齢で有症者割合は横ばいで、発病

後 10 年以上の有症者割合は男 29.2-40.6%, 女 39.3-44.6% だった。

## 3) 出血部位別の有症者割合

①紫斑：紫斑の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期に最も高く (男 61.6-92.2%, 女 63.9-85.3%), その後発病後 2-4 年までに急激に減少し、発病後 5 年以降はほぼ横ばいとなり、発病後 10 年以上では男 29.2-32.2%, 女 35.4-36.9% となっていた。

②歯肉出血：歯肉出血の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期が最も高く（男23.2-31.8%，女10.5-29.9%），その後発病後2-3年までに急激に減少し，発病後4年以降はほぼ横ばいになり，発病後10年以上では男3.1-13.8%，女3.7-9.8%となっていた。

③鼻出血：鼻出血の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期が最も高く（男12.9-33.6%，女9.4-31.6%），その後発病後2-3年まで減少し，発病後4年以降は横ばい，または緩やかに減少し，発病後10年以上では男0-17.2%，女2.8-7.9%となっていた。

④血尿：血尿の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期が最も高く（男4.0-6.1%，女4.2-7.0%），その後発病後2-3年まで減少し，発病後4年以降は概ね横ばいとなり，発病後10年以上では男3.1-4.0%，女2.5-4.7%となっていた。

⑤下血：下血の有症者割合は性・発病時年齢にかかわらず発病初期に最も高く（男3.0-13.5%，女1.1-8.8%），その後発病後2年まで減少し，発病後3年以降は概ね横ばいとなり，発病後10年以上では男0-2.7%，女0.9-1.6%となっていた。

⑥月経過多（図5）：月経過多の有症者割合は，発病時年齢15-39歳では発病初期が最も高く（20.9%），以後減少し発病後3-4年で11%台となり，発病後5年以降はほぼ横ばいだった。一方発病時年齢0-14歳では発病後6-7年から有症者割合が上昇し，発病後10年以上では15.0%に達していた。

⑦脳出血：脳出血の有症者は30人（男14人，女16人）と少数だったが，必ずしも発病初期だけに認めるわけではなく，全発病後期間を通じて有症者が存在していた。有症者数を発病時年齢別にみると，男では発病時年齢65歳以上（6人），女では40-64歳（6人）が多かった。

## 考案（討論）

ITPは特定疾患治療研究事業対象疾患であるので，ITP患者が特定疾患医療受給者証の交付を希望すれば，交付申請に伴い臨床調査個人票（以下個人票）を提出する必要がある。既に受給している患者でも毎年10月に継続申請を行う必要があり，その際に個人票が提出される。毎年提出される個人票には，発病年と最近1年間の臨床症状が医師により記載されているので，個人票からITP患者の発病後期間別の臨床症状が把握できる。2001年度から個人票の内容が電子入力されることになった<sup>5)</sup>ため，本研究では電子化された個人票の情報を利用し集計解析を行った。個人票を利用すると他に例を見ない大規模な患者数で，患者の臨床症状が把握できる利点がある。今回用いた2004年12月現在電子化済みの個人票12,406件は，2003年度ITP患者の個人票のおよそ45%にあたる。なお今回用いた個人票には（2003年10月の特定疾患治療研究事業の制度改正により創設された）軽快者<sup>6)</sup>（2003年度末で2591人）の情報は含まれていない。

この研究では，受給者を患者の代表と考え，受給者の有症者割合を患者の有症者割合と考えている。患者であっても種々の理由で受給しない者が存在する。しかし受給しない患者と受給する患者で，（発病時年齢別・発病後期間別）有症者割合には差がないと推測されるため，受給者の有症者割合を患者の有症者割合と考えることに問題はないと考えた。

以下に今回得た主な結果と，過去の報告との相違点を示す。

発病初期には，血小板数最低値3万/mm<sup>3</sup>未満の有症者割合は0-14歳で最も高かったが，出血部位別にみると有症者割合の高い年齢は必ずしも0-14歳ではなかった。小児・成人別では，発病初期に最も頻度の高い出血症状（出血部位）は両者ともに紫斑であったが，2番目3番目の鼻出血・歯肉出血は過去の報告<sup>3)</sup>同様に